R2C : Rang A en NOIR - Rang B en BLEU - Rang C en VERT

ITEM 215 : PURPURA

Purpura = syndrome clinique : **macules érythémateuses** (rouge sombre), dues à **l'extravasation spontanée** (ou suite à un traumatisme minime) de globules rouges dans le derme, **ne s'effaçant pas à la vitropression.**
- **Disparition** sans séquelles en quelques jours, en passant par les couleurs de la biligénie locale (rouge, violet, bleu puis jaune).
- **Répétition de lésions** sur le même site : **dyschromie brunâtre séquellaire**, voire **cicatrices blanchâtres.**
➔ Anomalie de **l'hémostase primaire** : anomalie quantitative/qualitative des plaquettes ou pathologie vasculaire intrinsèque.

TYPES			- **Pétéchial** : éléments punctiformes de taille d'une tête d'épingle **< 3 mm.** - **Ecchymotique** : placards plus ou moins larges **≥ 3 mm**, aux contours mal limités. - **Vibices** (plus rare) : ecchymoses particulières, prenant l'aspect de traînées linéaires le long des plis de flexion. - **Nécrotique** : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de nécrose.
DIAGNOSTIC	*Gravité*		➔Urgence infectieuse (purpura fulminans) ou urgence hémorragique (thrombopénie sévère avec risque d'hémorragies spontanées graves). - **Purpura fulminans** : fébrile avec ≥ 1 élément ≥ 3 mm, rapidement extensif, nécrotique, en carte de géographie. - Syndrome méningé. - Choc septique. - Association à une CIVD. - Présence d'hémorragies au fond d'œil (risque d'hémorragie méningée), bulles intrabuccales, hémorragies extériorisées. - Localisation avec retentissement fonctionnel : pharyngé… - Traitement antiagrégant ou anticoagulant.
	DD		- **Angiome stellaire** : tumeur vasculaire, s'efface à la vitropression. - **Télangiectasie** : dilatation pulsatile permanente de vaisseaux cutanéo-muqueux, s'efface à la vitropression. - **Taches ou angiomes rubis :** papule rouge/violacée, non pathologique. - **Angiokératome** : lésion violacée infiltrée (maladie de Fabry).
	Selon l'étiologie		- **Purpura thrombopénique** : ecchymoses et/ou pétéchies, sans relief, diffus, prédominant aux membres inférieurs, avec atteinte muqueuse possiblement associée. - **Purpura thrombopathique** : monomorphe uniquement ecchymotique, pratiquement jamais pétéchial. - **Purpura vasculaire** : polymorphe, volontiers infiltrés (palpables), déclive, aggravé par l'orthostatisme, sans atteinte muqueuse, associé à d'autres signes (cutanés (livedo, urticaire…), articulaire, neurologique…)
ÉTIOLOGIE	**Thrombopénie**		= Purpura seulement pour des thrombopénies < 50 G/L (souvent < 20 G/). - Pétéchies et ecchymoses, sans volume, non nécrotique. - **Centrales** (hémopathie, aplasie) ou **périphérique** (hémorragie, CIVD, PTI).
	Thrombopathies	Thrombopathie acquise	- **Médicamenteux** (majorité) : **antiagrégant plaquettaire** ++, **AINS**, dérivés de la pénicilline. - **Hémopathie** : **maladie de Waldenström** ++, **myéloprolifératif**, **myélodysplasie**, **myélome.** - **Insuffisance rénale chronique.**
		Thrombopathie constitutionnelle	= Rare, potentiellement grave : diagnostic par étude de la **morphologie plaquettaire** et des **fonctions** (**adhérence, agrégation**). - Anomalie de l'adhérence plaquettaire au sous-endothélium : **maladie de Willebrand** (purpura rare), **maladie de Jean Bernard-Soulier** (déficit en GPIb/IX). - Anomalie de l'agrégation plaquettaire : **maladie de Glanzmann** (déficit en GPIIb/IIIa).
	Purpura vasculaire	*Fragilité capillaire*	= Non infiltré, plutôt ecchymotique.
			Anomalie constitutionnelle du vaisseau : - **Fragilité capillaire constitutionnelle** : fréquente, symptomatique chez la jeune femme avec ecchymoses pour des chocs minimes, sans aucun critère de gravité. - Anomalie héréditaire rares : **maladie d'Ehlers-Danlos, pseudo-xanthome élastique.**
			Par atrophie des tissus de soutien : = Localisation caractéristique à la face dorsale de la main et de l'avant-bras, couleur violine, avec parfois des stries vasculaires jaunâtres. - **Purpura sénile de Bateman** chez le sujet âgé. - **Corticothérapie au long cours** (syndrome cushingoïde).
			Scorbut : **= Carence en vitamine C : pétéchies périfolliculaires**, **ecchymoses cutanées** et/ou **muqueuses**, **déchaussement dentaire.**
		Cause infectieuse	**Cause infectieuse bénigne** : - Virale = **parvovirus B19, VHB, VHC, VHE, VIH, EBV** : lésions d'aspect purpurique (exanthème purpurique) par thrombopénie et fragilisation vasculaire. - Bactérienne = **rickettsiose** (fièvre boutonneuse méditerranéenne), **tuberculose**, **gonocoque** (purpura vésiculo-pustuleux).

R2C : Rang A en NOIR - Rang B en BLEU - Rang C en VERT

			Endocardite d'Osler		= A évoquer devant un **purpura conjonctival** ou **sus-claviculaire** fébrile : - Nodules d'Osler à la face palmaire des doigts et des flammèches sous-unguéales. - Souffle cardiaque. - Hémocultures + ETT, voire ETO sans attendre, prélèvement de lésion purpurique.
			Purpura fulminans		**Infection bactérienne**, le plus souvent à **méningocoque** (non exclusivement : **pneumocoque, *S. aureus, Haemophilus***…) ➝ urgence vitale absolue. - Plus fréquent chez l'enfant et le nourrisson, contexte épidémique. - **Purpura nécrotique, extensif, ecchymoses ≥ 3 mm en carte de géographie.** - **Contexte fébril**e, volontiers associé à un **état de choc.** - **CIVD** et **thrombopénie** fréquemment associée. - Admission en réanimation en urgence, ceftriaxone 100 mg/kg/j.
		Cause immunologique	= Par vascularite des petits ou moyens vaisseaux et mécanisme immunologique avec complexes immuns. ➝ **Les vascularites de Horton, Takayasu et de Kawasaki ne sont pas à l'origine de lésions purpuriques.** - **Purpura caractéristique** : pétéchial, infiltré à la palpation (volume sous le doigt), déclive, prédominant aux membres inférieurs, aggravé par l'orthostatisme, évoluant souvent de façon chronique par poussées +/- nécrotique. - Autres lésions cutanées : **cocardes érythémateuses** et **nodules dermiques** (**tri-syndrome de Goujerot**), **urticaire, livedo réticulaire des membres inférieurs.** - Atteinte extra-cutanée : **arthralgies, myalgies, syndrome de Raynaud, neuropathie, glomérulopathie**… - **Biopsie cutanée** : vascularite leucocytoclasique ± avec dépôts d'Ig, fibrinogène et/ou complément en IF.		
			Vascularite médicamenteuse		= Par hypersensibilité aux médicaments : **antibiotique** (**pénicilline, cycline, sulfamide**…), **AINS**, **diurétique thiazidique**, **AVK**, **allopurinol.** - 7 à 10 jours après introduction du médicament. - Généralement isolé, guérison en 3 à 6 jours.
			Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch		= **Dépôts de complexes immuns à IgA** : plus fréquent chez l'enfant, souvent après un épisode infectieux, possible chez l'adulte. - **Purpura pétéchial pur** des MI symétriques, infiltré, évoluant par poussées, aggravé par l'orthostatisme. - **Prurigineux**, parfois accompagné par des **œdèmes** et/ou une **urticaire.** - Associé à des **arthralgies** prédominant aux grosses articulations des MI. - Parfois compliqué de **douleurs abdominales**, **d'hématurie** voire **d'IR.**
				PEC	- Évolution le plus souvent favorable, risque de complication **abdominale** (**invagination intestinale aiguë, occlusion, perforation**) ou **rénale.** **- Biopsie rénale** (si HTA, IR ou protéinurie > 1 g/24 h ou > 6 mois) : glomérulopathie segmentaire et focale avec dépôts mésangiaux d'IgA.
			Purpura dysglobulinémique	**Purpura cryoglobulinémique**	- Manifestations favorisées par l'exposition au froid. - Associés : neuropathie périphérique, glomérulopathie… - Causes principales : **lymphoprolifération maligne**, **VHC.**
				Purpura de l'amylose AL	= Par **fragilité capillaire** et **déficit en facteur X** : - **Purpura :** ecchymotique, en regard des zones de pression/traumatisme, siège périorbitaire, au cou (cervico-palpébral) et aux plis. - Associés : anomalies cardiaque, rénale, neuropathie périphérique et déficit en facteur X (« trappage » splénique) dans les formes avancées.
				Purpura hyperglobulinémique	- **Hyperglobulinémie polyclonale** (fréquemment lié à des complexes immuns circulants) : **lupus, polyarthrite, syndrome de Sjögren, sarcoïdose, cirrhose.** - **Gammapathie monoclonal** : purpura ± épistaxis associé possible.
			Angéite nécrosante, collagénose	Vascularite	- Des moyens vaisseaux : **périartérite noueuse.** - Des petits vaisseaux : **vascularites à ANCA.** ➝ **Jamais par vascularite des gros vaisseaux** (Horton, Takayasu).
				Connectivite	= **Lupus**, **polyarthrite rhumatoïde**, **syndrome de Gougerot-Sjögren**, **syndrome de Sharp.**

		Purpura thrombotique	= **Lésion nécrotique** de **grande taille > 1 cm**, entouré d'un **liseré purpurique**, sans lésions d'âge différent, d'apparition **aiguë** : diagnostic à la **biopsie.** - **CIVD** : purpura extensif, ecchymotique et nécrotique. - **Nécrose cutanée induite par l'héparine** : entre 5 à 25 jours après début de traitement, souvent localisé au point d'injection ➙ évocateur de **TIH de type 2.** - **Déficit hétérozygote en protéine C ou S** : lésons purpuriques ou nécrotiques après une **prise d'AVK** dans les 10 jours. - **SAPL** : thrombose mimant une vascularite. - **Embols distaux de cholestérol** : patient athéromateux, après un geste endovasculaire. ➙ Peut être accompagné d'une thrombopénie selon la cause.
		Bilan étiologique de purpura vasculaire	- **Biopsie cutanée** avec **étude en IFD** (± microbiologie PCR) si suspicion de vascularite. - Bilan biologique standard : **NFS, TP/TCA, créat, bilan hépatique, EPP.** - Bilan immun : **ANCA, AAN, anti-ECT, anti-ADN, cryoglobulinémie.** - **Dosage du complément** : CH50, C3, C4. - Recherche de **SAPL** : anticoagulant circulant lupique, Ac anti-cardiolipine, anti-β2GP1. - **Sérologies VIH, VHB, VHC, parvovirus B19** ± **CMV, EBV.** - Bilan rénal : **créatininémie**, **protéinurie des 24 h, sédiment urinaire.** - **RP.** - En cas de fièvre : **hémocultures** répétées**, échographie cardiaque.**